Aus der Königlichen chirurgischen Universitäts-Klinik zu Bonn.

Ueber Exostosis cartilaginea.

Dissertation

bei der

Meldung zum Doctorexamen

der

hohen medizinischen Fakultät

der

Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Bonn

vorgelegt

im Januar 1897

von

Carlos Knoop

aus Bonn.

BONN.
Buchdruckerei von A. Henry.
1897.

ACAD.
LUGD.BAT.
BIBL.

Meiner lieben Mutter!

Meiner lieben Mutter!

Unter Exostosis cartilaginea verstehen wir nicht eine Krankheit sui generis, sondern eine solche die aus einem grossen, manchmal sehr verschiedenen Symptomencomplex besteht. Wir finden besonders stets, nach genaueren Beschreibungen, die in den letzten Jahren Bessel-Hagen und Nasse gaben, ziemlich genau abgegrenzte klinische Symptome. Und zwar finden sich als solche zunächst das „Auftreten multipler cartilaginärer Exostosen am Körper des Patienten" überhaupt. Dann in fast allen Fällen einen bestimmten Sitz der Tumoren am Körper; endlich findet sich auch fast stets dasselbe Bild des Verlaufes; und unter diesen Verlaufseigentümlichkeiten finden sich besonders Störungen im Knochenwachstum. Natürlich kommen bei einem solch' complicierten Krankheitsbild alle möglichen Verschiedenheiten vor. Aber im Grossen und Ganzen finden wir immer dieselben klinischen Symptome wieder.

Vor kurzem wurde in der hiesigen Königlichen chirurgischen Klinik ein Fall dieser Art beobachtet; es sei mir daher gestattet, der Krankengeschichte desselben, einige Bemerkungen über diese merkwürdige Krankheit überhaupt, hinzuzufügen.

Krankengeschichte: Der neunjährige Schulknabe P. D. suchte wegen einer Anschwellung am rechten Arm, eben oberhalb des Handgelenkes die Klinik auf. Aus der Anamnese ergab sich, dass die Geschwulst schon seit frühester Jugend bestanden hatte und in der letzten Zeit an Grösse bedeutend zugenommen haben sollte. Hereditäre Belastung konnte nicht erwiesen werden, ebensowenig, dass der Knabe früher an Rhachitis gelitten hatte oder andere Familienglieder in besonderer Weise davon befallen waren.

Status praesens. Bei dem schwächlich gebauten, 140 cm grossen, blassen Knaben, befindet sich an der ulnaren Seite des rechten Unterarmes, dicht oberhalb des Handgelenkes ein kleinapfelgrosser Tumor, welcher sich knochenhart anfühlt; derselbe ist knollig und sitzt anscheinend der ulna fest auf, die Haut über ihm ist frei verschieblich. Die Funktion des Gelenkes ist nicht gestört. Ebenso finden sich an den proximalen epiphysären Enden der beiden Tibien, symmetrisch einander zugekehrt, an der Innenseite je ein halbkugeliger, knolliger Tumor, von ungefähr derselben Grösse, wie der oben beschriebene. Beide sitzen dem Knochen fest auf, die Haut ist über beiden verschieblich. An der 7. Rippe links ein ungefähr kirschkerngrosser, aber spitzer Tumor, von denselben Eigenschaften, wie die Anderen. Ausserdem finden sich an allen Röhrenknochen, mit Ausnahme des linken Armes, ähnliche Geschwülste, wie die beschriebenen, die alle in der Nähe der Epiphyse gelegen sind.

Die beigegebene Abbildung ist nach einer Röntgen-Photographie hergestellt, welche mir Herr Assistenzarzt Dr. Fischer gütigst überliess.

Mittels der Röntgenstrahlen sieht man an dem Tumor des rechten Unterdarmes deutlich, dass derselbe nicht, wie es durchaus zuerst den Anschein hatte, der Ulna, sondern dem Radius angehört. Wir sehen, wie derselbe der Epiphyse, die einen helleren Schatten wirft, mit breiter Basis aufsitzt und in das Spatium interosseum hereingewuchert ist. Die Ulna ist in ihrem distalen Teil stark nach aussen gebogen und erscheint an der, dem Tumor anliegenden Stelle bedeutend ausgebuchtet.

Ebenso kann man an dem Bilde, die höckerige, knollige Oberfläche der Exostose erkennen.

Am 6. Nov. v. J. nahm Herr Geheimrat Schede in der

Klinik die Exstirpation des Tumors am Radius vor. Zuerst wurde ein Hautschnitt an der dorsalen Seite des Unterarmes angelegt und die Geschwulst mit Hammer und Meissel abgetragen; da sich aber von hier aus der Tumor nicht völlig entfernen lässt, wird von der volaren Seite eine zweite Incision gemacht und der Rest abgetragen. Unter dem Blutschorf tritt glatte Heilung ein.

Der Tumor bestand aus spongiöser Knochensubstanz, die nach aussen begrenzt wurde von einer etwa 1½ mm dicken kompakten Rinde, die einen Ueberzug von hyalinem Knorpel zeigte. Letzterer hatte nicht an allen Stellen gleiche Dicke und zwar trugen die höckerigen Hervorragungen mehr Knorpel, als der übrige Teil der Geschwulst.

Fragen wir nun zuerst nach dem Vorkommen cartilaginärer Exostosen, so finden wir, dass sie nur in ganz vereinzelten Fällen solitär vorkommen; meist sind sie multipel. Sie können in so kolossaler Anzahl vorhanden sein, dass kein Knochen des ganzen Skeletsystems verschont erscheint. Giebt doch König an, dass bis zu 200 Geschwülsten an einem Individium beobachtet seien. Barwell zählte bei einem Mädchen 38 solcher Tumoren; am genauesten berichtete Maclean über das multiple Auftreten derselben; auch aus anderen Gründen ist seine Arbeit interessant und bringt Beweise für manchen Punkt in der Geschichte der Exostosis cartilaginea. Er fand bei 4 Geschwistern diese Exostosenkrankheit und zwar hatten dieselben 79, 83, 101 und das vierte der Kinder gar 108 derartiger Auswüchse, verteilt auf fast das Knochensystem.

Nun finden wir weiterhin auch Prädilektionsstellen für das Auftreten multipler knorpeliger Exostosen uud diese sind ganz besonders die langen Röhrenknochen, wenngleich solche Wucherungen auch an anderen Kno-

chen keineswegs selten sind. Besonders bevorzugt scheinen Oberschenkel, Oberarm und Tibia zu sein. Man findet sie fast ausnahmslos in der Gegend der Gelenke und wieder am meisten in der Nähe der Gelenke, in deren Nähe die starken Muskelinsertionen liegen. So am Oberarm und Tibia am proximalen, am Femur dagegen am distalen Ende. Virchow beschreibt eine mannskopfgrosse cartilaginäre Exostose am rechten Darmbein. Dubourg berichtet über einen solchen Tumor, der gestielt in der Oberkieferhöhle sass. Ebenso fanden sich solche Geschwülste an den Rippen, wie ja auch in unserm Falle, dann am Schulterblatt, der Clavicula und andern Knochen. Ein ungefähres Bild über das Vorkommen der Geschwülste an den einzelnen Knochen können wir uns aus den oben erwähnten Fällen von Maclean machen. Er fand, dass relativ die meisten von den 371 Exostosen, die er bei den 4 Kindern zählte, an der Tibia sassen. Dann folgten Scapula, Humerus, Femur, Fibula und Radius. Gar nicht erkrankt waren die Schädelknochen, die Wirbelsäule, Sternum und Patella. Damit braucht ja nun nicht gesagt zu sein, dass diese Zusammenstellung für immer gültig ist und besonders nicht, dass die in den 4 Fällen nicht erkrankten Knochen absolut immun gegen diese Krankheit sind.

Der Verlauf der Erkrankung kann sich sehr verschieden gestalten. Es ist selbstverständlich, dass die Exostosen wachsen können, wenn sie sehr früh bei einem Menschen entstehen. Bei Betrachtung der Genese und Entwickelung dieser Tumoren werden wir noch näher auf diese Erscheinung zu sprechen kommen; ebenso sehen wir ein Kleinerwerden resp. völliges Verschwinden der Exostosen in höherm Alter. Diese Erscheinung nimmt unser Interesse sehr in Anspruch, da es sich oft sogar um spontanes Verschwinden der Ge-

schwulst handelt. Eine genügende Erklärung lässt sich zur Zeit noch nicht geben. Als eine Thatsache darf es angesehen werden, dass mit Beendigung des Knochenwachstums, auch das Wachstum der Exostose beendet ist, wie schon Syme angab. Ebenso darf es nach den neuesten Untersuchungen als sicher angesehen werden, dass die Geschwulst sich verkleinern und sogar ganz verschwinden kann. Allerdings wurden von Manchem, die Angaben über Kleinerwerden derselben auf diagnostische Irrtümer zurückgeführt.

Bessel-Hagen stellt verschiedene Fälle aus der Litteratur zusammen und führte sie alle auf solche Fehler zurück. Zurückgehen entzündlicher Schwellungen, vermehrte Fettablagerung über der Geschwulst oder Resorption eines Synovialexsudates einer Exostosis bursata, sollten das Kleinerwerden vorgetäuscht haben. Seit Hartmann's Arbeit kann jedoch wohl kein Zweifel mehr bestehen, dass ein Zurückgehen der Geschwulst möglich ist. Man braucht nur die Photographieen seines Falles anzusehen, und sofort wird man sich sagen müssen, dass einzelne der Exostosen bedeutend an Volumen abgenommen haben.

Auch Rubinstein erwähnt, allerdings nur nebensächlich, ein genau bewiesenes Kleinerwerden solcher knorpeligen Exostosen. Es wurden von ihm zwei genaue Staten aufgenommen, die zwei Jahre auseinanderliegen; auch Nasse berichtet über das Kleinerwerden multipler cartilaginärer Exostosen. Allerdings müssen wir uns hier auch auf Angaben des Patienten verlassen. Aber „ohne besonders danach gefragt zu sein, gab der Pat. an, dass mehrere Tumoren geschwunden seien". Ebenso giebt Maclean mit Bestimmtheit an, dass bei einem seiner Pat. mit dem 20sten Jahre, das Wachstum der

Geschwülste stillgestanden habe; teilweise seien sie sogar kleiner geworden.

Weiter nimmt unter den klinischen Erscheinungen das Wandern der Exostosen unser Interesse in Anspruch. Am ungezwungensten lässt sich dasselbe folgendermassen erklären. Wir sehen, dass es sich meist um Individuen handelt, bei denen das Knochenwachstum noch nicht beendet ist; ja, es sind sogar Fälle beobachtet, wo Kinder gleich nach der Geburt solche Auswüchse trugen. Da kommt es nun vor, dass bei einem Kinde am Anfange seines Lebens eine knorpelige Exostose ganz dicht an, oder vielmehr ausgehend von der Epiphysenlinie, wie später besprochen werden soll, liegt. Mit dem Wachstum des Individuums wandert nun oft die Geschwulst immer mehr von der Epiphyse weg und beim Erwachsenen finden wir sie dann in der Mitte der Diaphyse. Dies liegt nun nicht an einem wirklichen „Wandern" der Geschwulst, sondern, nach Nasse, daran, dass der Intermediärknorpel immer mehr Knochen bildet, und diesen zwischen sich und die Exostose einschiebt.

Sehen wir nun Kranke mit solchen Erscheinungen, das heisst speziell, mit multiplen cartilaginären Exostosen, so finden wir noch manche interessante Einzelheit in dem grossen Gesamtbilde der Krankheit. Vor allem zeigt sich eine Einwirkung auf das Knochenwachstum und zwar insbesondere der Knochen, welche sich von derartigen Geschwülsten befallen zeigen. Diese und die folgenden Eigentümlichkeiten, die Verkrümmungen der befallenen Knochen, hat uns Professor Bessel-Hagen vor nicht allzu langer Zeit genau zusammengestellt und er ist damit wohl derjenige Forscher, welcher uns auf diesem, noch etwas dunkelm Gebiete, manche neue Seiten erschloss. Ihm folgte Nasse, der Bessel-Hagen's

Studium und Erfahrungen ergänzend, uns wohl ein kurzes, aber übersichtliches Bild dieser Krankheit gab.

Auf Störungen im Knochenwachstum, bei Exostosis cartilaginea, wies zuerst Richard von Volkmann hin. Er führte seine Beobachtungen, Verkürzungen und Verkrümmungen der Knochen, auf eine früher überstandene Rhachitis zurück. Dann finden wir einzelne Beschreibungen solcher Verkrümmungen in den Dissertationen von Meyer und Brenner, die unter dem Einflusse Helferichs standen. Beide sprechen sich dahin aus, dass nicht die Rhachitis, sondern die Exostosen bezw. die epiphysären Wachstumshemmungen, und die Zustände, welche Ursachen der Exostosenbildung seien, auch die Ursache der Knochenveränderung seien. Nach Bessel-Hagen ist die Hemmung des Knochenwachstums eine der wichtigsten Erscheinungen in dem Symptomenbilde der multiplen cartilaginären Exostosen; weshalb wir diese auch im Gegensatz zu den übrigen klinischen Symptomen etwas genauer betrachten müssen.

Schon kurz nach Virchow's grundlegenden Untersuchungen, die er in seinen „Vorlesungen über krankhafte Geschwülste" niedergelegt hat, berichtete Recklinghausen über einen Fall von Exostosis cartilaginea, bei dem sich bemerkenswerte Eigentümlichkeiten an den Knochen der oberen Extremitäten zeigten. Da sich alle anderen, besonders die von Bessel-Hagen bearbeiteten Fälle ähnlich verhielten, so sei es gestattet, dieses Falles, gleichsam als Paradigma, eingehender zu gedenken.

Recklinghausen stellte durch genaue Messungen fest, dass obgleich beide Arme des Patienten gleiche Länge hatten, wesentliche Abnormitäten bestanden. Der rechte Humerus war um einen Zoll länger, als der linke. Diese Differenz wurde dadurch wieder ausgeglichen, dass der linke Unterarm länger war, als der

rechte. Noch interressanter vielleicht schien bei demselben Patienten eine Differenz im Wachstum zwischen Ulna und Radius. Gerade im Gegensatz zu normalen Verhältnissen, war der Radius länger, als die Ulna. Und zwar betrugen die Masse rechts: Radius 7 1/2 Zoll; Ulna 7 1/6 Zoll, links 8 1/2 bezw. 8 1/6 Zoll.

Eine gewisse Abhängigkeit von der Exostosenbildung liess sich daraus erkennen, dass am Humerus, ihrem Sitze an der Diaphyse nach zu urteilen, die Geschwülste links länger bestanden als rechts.

In der grössten Mehrzahl von Wachstumsanomalien bei multiplen cartilaginären Exostosen finden sich diese an den langen Extremitätenknochen und zwar so, dass dieselben verkürzt erscheinen, ja, manchmal, wie Volkmann sich ausdrückte, „karrikaturhaft" kurz sind.

Bessel-Hagen stellte in seiner umfangreichen Arbeit 26 Fälle zusammen, bei denen zugleich mit multiplen Exostosen, sich Störungen im Knochenwachstum zeigten. Bei der weitaus grössten Mehrzahl der Fälle handelte es sich um ein einheitliches und in den wichtigen Punkten vollkommen gleichartiges Krankheitsbild. In nur wenigen (6) Fällen waren Verkürzungen nur einzelner Knochen aufgefallen. Besonders merkwürdig war, wie ja schon hervorgehoben, dass die Veränderungen sich ausschliesslich an den Knochen zeigten, welche Tumoren trugen und oft lies sich teststellen, dass je häufiger die Geschwülste, desto häufiger und grösser auch die Veränderungen an den Knochen auftraten. Nach dem vorhin, über das Vorkommen der knorpeligen Exostosen an den einzelnen Knochen des Skelets, gesagten, zeigen sich in der Regel Kopf und Wirbelsäule nicht verändert. Wohl aber zeigt sich Verringerung der Dimension am Schulter- und Beckengürtel und wie schon hervorgehoben, besonders an den langen Extremitäten-

knochen. Am meisten bleiben die Knochen der unteren Extremität zurück und so finden wir, dass gerade die Personen, welche an den untern Extremitäten, besonders grosse oder besonders viele Tumoren haben, auch auffällige Kleinheit des Körpers aufweisen und geradezu den Eindruck des zwergenhaften machen. Bessel-Hagen fand in keinem seiner Fälle, die normale Körpergrösse erreicht. Seine Zusammenstellung ergab folgendes: Der Grösste seiner Patienten hatte im Alter von 45 Jahren eine Länge von 160 cm, der Kleinste 21jährige eine solche von 152. Ein Patient von 47 Jahren war 154 cm lang. Das mittlere Mass für den erwachsenen Mann schwankt aber zwischen 175 und 185 cm. Krause[1]) giebt als mittlere Grösse 173 cm an, Hoffmann[2]) allerdings nur 167,8. Aber selbst diese Grösse fand Bessel-Hagen niemals erreicht. Und nicht war es in diesen Fällen, das ganze Skelet, das als zu kurz erschien, sondern es fand sich, dass jedesmal die unteren Extremitäten besonders kurz waren, während die Wirbelsäule normale oder doch annähernd normale Masse aufwies. Es wurden nun fast an allen Knochen, welche von Exostosen befallen waren, solche Störungen aufgefunden, so am Becken, an dem Mittelhandknochen und den Grundphalangen der Finger.

Man könnte nun ja wohl annehmen, diese Verkürzungen seien angeboren oder in der betreffenden Familie erblich. Aber beide Einwände erscheinen uns durch das Folgende widerlegt. In der Jugend, während das Skelet sich noch im Wachstum befindet, sehen wir die

---

1) Krause: Handbuch der menschlichen Anatomie. Bd. II Hannover 1879.

2) C. E. E. Hoffmann: Lehrbuch der Anatomie des Menschen. Erlangen 1877.

Kleinheit des Körpers nicht besonders auffällig; einige Male besassen die Kinder sogar ganz normale Grösse. Es zeigte sich aber, dass das Wachstum nicht in normaler Weise fortschritt. Ein sechsjähriger Knabe mit multiplen Exostosen hatte die Grösse von 119 cm, ein 15jähriger war 152 cm gross. Es betrug also die Wachstumsdifferenz nur 43 cm, während sie normal 46,7 cm nach Quetelet [1]) betragen sollte. Ebenso fand Bessel-Hagen, dass in Familien, die mit muliplen Exostosen behafteten Mitglieder kleiner waren, als die von der Krankheit freien. Ein Mädchen z. B. 2 cm kleiner, also ihre 1 1/2 Jahre jüngere von Exostosen freie Schwester. Es ist demnach wohl anzunehmen, dass ein innerer Zusammenhang besteht zwischen diesen Wachstumsstörungen und der Exostosenbildung. Es liesse sich denken, dass beide durch dieselbe Ursache begründet werden, oder aber, dass die Exostosenbildung das primäre und von dieser aus ein Einfluss auf das Körperwachstum ausginge. Während Bessel-Hagen den letzten Standpunkt vertritt, neigt Nasse mehr der ersten Annahme zu. Er führt Fälle an, wo bei multiplen cartilaginären Exostosen keine Wachstumsanomalie nachweisbar war; allerdings standen diese Individuen noch in sehr jugendlichem Alter, so dass es, nach dem oben Gesagten, doch möglich wäre, dass sich später noch solche zeigen werden. Bei unserm Patienten beträgt die Körpergrösse 140 cm und an keinem Gliede lässt sich eine Verkürzung nachweisen. Auch von anderen Veränderungen, wie sie unten beschrieben werden sollen fand sich bei ihm keine Andeutung. Nur zeigt unser Röntgenbild eine starke Verkrümmung der Ulna nach aussen. Diese ist aber, meiner Meinung nach, einfach

1) Quetelet, Anthropométrie ou mesures differentes facultés de l'homme. Bruxelles 1870.

durch den Druck des Tumors, der allmählich grösser wurde, zu Stande gebracht worden. Trotz multipler Tumoren lässt sich auch nicht einmal eine Verkrümmung am Vorderarm, die eine besondere Complikation der Exostose sein könnte, nachweisen.

Solitäre Exostosen verlaufen ebenfalls, ohne irgend welche Störungen im Knochenwachstum hervorzubringen. Ein 40 jähriger Arbeiter besass am linken Femur eine doppeltfaustgrosse Exostose; trotzdem fand Nasse nicht die geringste Abweichung in der Knochenbildung bei ihm. Diese Exostose musste sich jedoch verhältnismässig spät entwickelt haben, da sie nahe an der Epiphysenlinie lag. Sicheres über den Zusammenhang beider Erscheinungen lässt sich wohl noch nicht sagen, wegen der geringen Anzahl der Beobachtungen. Wenn es richtig wäre, dass beide das Resultat einer Ursache wären, so wäre gut denkbar, dass diese oft Exostose und Wachstumsstörung, seltener Exostose allein oder Wachstumsstörung allein hervorbrächte.

Auffallend ist bei diesen Vorgängen, dass dort die Wachstumsanomalie am grössten ist, wo sich eine oder mehrere Exostosen am frühesten oder am stärksten entwickeln. Da nun die Exostosen nicht gleichmässig an allen Knochen symmetrisch vorkommen und auch nicht alle gleich stark wachsen, so ist es selbstverständlich, dass Assymetrieen der Glieder zu Stande kommen. Eine gleichmässige Wachstumshemmung konnte Bessel-Hagen in allen seinen Fällen kein einziges Mal nachweisen. Merkwürdigerweise fand sich, dass Assymetrieen selten an derselben Seite, sondern öfter gekreuzt auftraten, und öfter fand sich, dass am linken Arm und rechten Bein die Störungen entsprechend waren, als umgekehrt. Am Arm scheinen besonders Humerus und Ulna; am Bein Femur und Fibula befallen zu werden. Nur

ein einziger Fall ist angeführt, und zwar von Virchow, wo die Tibia kürzer war, als die Fibula. Auch an der Clavicula fanden sich Wachstumsstörungen kombiniert mit Exostosen, so dass Assymetrieen der Schultern zu Stande kamen. Diesen Beobachtungen Bessel-Hagens fügt Nasse einige Neue hinzu; ebenso fand er die von jenem häufiger gesehene Subluxation des Radiusköpfchens. Diese resultiert aus dem erwähnten Umstande, dass die Ulna stärker im Wachstum zurückbleibt als der Radius.

Klinisch interessant ist noch ein merkwürdiger Einfluss auf die Knochen, den auch Bessel-Hagen zuerst genauer beschrieb. Zwar standen ihm auch nur wenige Fälle zu Gebote, an denen er genauer dies Verhalten studieren konnte. Er fand, dass Kurvaturen an dem, mit Exostosen behafteten Knochen, auftraten. Trotz der wenigen Fälle, zeigte sich doch in diesen eine gewisse Gesetzmässigkeit, so dass mit ziemlicher Sicherheit angenommen werden kann, diese Kurvaturen ständen im engsten Zusammenhang mit der Exostosenbildung. Der genannte Autor erklärt das Auftreten derselben so, dass, wenn die Exostosenbildung und zugleich mit dieser fehlerhafte Gelenkstellungen in der Kindheit auftreten, mit dem fortschreitenden Wachstum die Verlängerungen des Knochens in fehlerhafter Richtung erfolgen und dadurch zu einer Knickung des Knochenschaftes führen können.

Die bis jetzt beschriebenen Abnormitäten gestalten im allgemeinen den Aufbau des Körpers zu einem fehlerhaften, oft krüppelhaften. Aus diesen Veränderungen der Knochen, des Wachstums der Knochen und der Gelenke resultieren nun noch andere Abnormitäten, welche sich in Deformitäten der einzelnen Knochen zeigen. So sehen wir an den flachen Knochen, Scapula und Beckenschaufel, Veränderungen der Form, die wir er-

kennen können an der abweichenden Verlaufsrichtung der Randpartieen. An den langen Knochen stellen sich Verbiegungen ein, die aber zum Teil sehr leicht zu erklären sind. Sehen wir z. B. dass der Radius eine starke Krümmung zeigt, während die Ulna ganz gerade gewachsen ist, so liegt die Erklärung auf der Hand. Die Ulna ist in ihrem Wachstum gehemmt, durch die Verbindung beider Knochen am distalen Ende untereinander und beider mit den Handwurzelknochen, wird es verhindert, dass das distale Ende des Radius zu weit nach vorn eilt, da der Radius aber noch volle Wachstumsenergie besitzt, so wird sich eben eine Verkrümmung einstellen, deren convexe Seite dorthin zeigt, wo die wenigsten Widerstände sind. Was für diese beide Knochen gilt, gilt selbstverständlich auch für Fibula und Tibia, sowie für das umgekehrte Verhältnis, dass der Radius im Wachstum zurückbleibt und die Ulna sich verkrümmt. Zuweilen zeigte es sich auch, dass der (verkürzte) Knochen, welcher die Exostosen hatte, der verkrümmte war. So liess sich in dem, von Hartmann, mitgeteilten Falle, die abnorme Krümmung der linken Ulna, durch zwei haselnussgrosse Exostosen erklären. Auch aus Veränderungen in den Gelenken z. B. der schon erwähnten Subluxation des Radiusköpfchens, kann sich eine Verkrümmung der Knochen herausbilden. So wird in dem angeführten Beispiele der Zug des Ligament. inteross. an der Ulna eine Verkrümmung nach der radialen Seite hin zur Folge haben.

In einzelnen Fällen fanden sich bei Individuen mit multiplen cartilaginären Exostosen auch Skoliose und Veränderungen am Thorax, ähnlich einem Pectus carinatum.

In solchen Fällen von Knochenverkrümmungen und Veränderungen des gesamten Skeletsystems mag nun ja

in einzelnen Fällen Rachitis mit im Spiele gewesen sein; auffallend ist jedoch die häufige Coincidenz dieser Störungen mit multiplen knorpeligen Exostosen. Deshalb sind wir auch wohl berechtigt in Fällen, wo sich auch keine direkte mechanische Ursache für die Krümmungen etc. nachweisen liess, einen inneren, ursächlichen Momenten entspringenden, Zusammenhang zwischen beiden Erkrankungserscheinungen anzunehmen. Besondere praktische Consequenzen haben die Fälle, wo sich die Veränderungen am Becken finden. Da wir wissen, dass Wachstumsstörungen bei Individuen, welche an multiplen cartilaginären Exostosen leiden häufig sind, so mahnt den Geburtshelfer das Bestehen von solchen Geschwülsten bei Graviden stets, zeitig das Verhalten des Beckens zu prüfen und danach eventuell die geeignete Therapie einzuleiten.

Die Erkenntnis dieser, an und für sich doch seltenen, Geschwulstform hat lange gedauert; besonders eifrig ist seit Beginn unseres Jahrhunderts daran gearbeitet worden.

Wie Virchow uns zuerst Genese und den Aufbau der in unserm Körper vorkommenden krankhaften Geschwülste, lehrte, so verdanken wir auch ihm die grundlegenden und zum Teil noch heute gültigen Arbeiten über Exostosis cartilaginea. Zwar kannte schon Galen den Ausdruck Exostose; damit wurde aber von ihm bezeichnet jede Geschwulst, wenn sie nur Knochensubstanz überhaupt enthielt, mochte sie sonst eine noch so verschiedene Zusammensetzung zeigen.

Die Bezeichnung „cartilaginäre Exostose“ finden wir zuersi bei dem englischen Chirurgen Astley Cooper. Jedoch gebrauchte er den Namen für eine Gruppe von Erkrankungen, welche nach unseren heutigen Anschauungen, die ja die Geschwülste nach ihrer Genese und

ihrer mikroskopisch erkennbaren Struktur unterscheidet, zwei verschiedenen Kategorieen zuzuzählen sind. Er unterschied innere und äussere knorpelige Exostosen. Erstere waren das, was wir heute Enchondrome nennen. Die letzteren sind eben die wahren cartilaginären Exostosen mit denen wir uns in dieser Abhandlung beschäftigen. Nächst Virchow haben sich am eingehendsten mit diesen Geschwülsten beschäftigt R. v. Volkmann, C. O. Weber und in neuerer Zeit Helferich und seine Schüler, dann Bessel-Hagen und Nasse.

Letzterer stellt in seiner Arbeit insbesondere interessante Vergleiche an zwischen den multiplen cartilaginären Exostosen und den multiplen Enchondromen. Er vertritt in seiner Arbeit den Standpunkt Virchow's, dass cartilaginäre Exostosen, Ecchondrosen und Knochenenchondrome eine einheitliche Abstammung haben. Welcher Art diese Abstammung ist und auf Grund welcher Ursachen diese merkwürdigen Geschwülste überhaupt zu Stande kommen, werden wir unten noch genauer untersuchen müssen.

Jetzt fällt uns sicherlich die Aufgabe zu, zunächst den pathologisch-anatomischen Befund derselben zu beschreiben.

Betrachten wir eine solche Geschwulst, so können wir leicht feststellen, dass es sich um einen Körper handelt, der zumeist aus gewöhnlichem Knochengewebe besteht. Das charakteristische an ihnen ist, dass sie überzogen sind von einer Schicht hyalinen Knorpels. Diese Schicht kann, wie schon oben gesagt, continnierlich oder unterbrochen sein. Im Innern zeigt der Tumor meist spongiösen Bau, doch ist es auch beobachtet, dass sogenannte elfenbeinerne Exostosen einen knorpeligen Ueberzug hatten. Nach aussen hin hat dann diese schwammige Knochenmasse, wie an den Gelenkenden

unserer lungen Röhrenknochen, eine Rinde von kompakter Substanz, welche den Knorpelüberzug trägt. Die Oberfläche des Tumors ist fast immer höckerig, knollig, und diese knolligen Hervorragungen tragen meist den Knorpelüberzug; wie ja schon beim anatomischen Befund in unserer Krankengeschichte hervorgehoben ist. Die Knochenhöhlen im spongiösen Teil der Geschwulst sind angefüllt von einem weichen Gewebe, welches genau den Bau des Knochenmarkes zeigt. In kleineren Räumen findet sich gewöhnlich rotes zell- und gefässreiches Mark, während grössere Räume, Virchow sah solche von wallnussgrösse, gelbes fetthaltiges Mark aufweisen. Nach aussen sind die cartilaginären Exostosen meist bedeckt von einem lockeren Bindegewebe; es kann sich auch ein derbes Periost ausbilden, welches mit der Geschwulst im Zusammenhang steht. Ebenso kommt es vor, dass die Knorpelfläche resp. die ganze Exostose sich umgeben zeigt von einem vollständigen Synovialsacke, der sogar mit einer benachbarten Gelenkhöhle kommunizieren kann, wie Drescher es zuerst beschrieb. So beschreibt auch Nasse einen Fall aus der Berliner chirurgischen Klinik, wo eine cartilaginäre Exostose am Condylus internus femoris von einem Synovialsacke bedeckt war, der eine Ausstülpung der Kniegelenkkapsel darstellte. Fehleisen berichtete auf dem XIV. Chirurgenkongress über einen Fall von Exostosis cartilaginea, den v. Bergmann operiert hatte. Die Exostose besass eine Kapsel, in der sich annähernd 500 freie Körperchen befanden, die sich, als aus hyalinem Knorpel bestehend, erwiesen. Eine Kommunikation mit dem Gelenke war nicht nachzuweisen. Ein accidenteller Schleimbeutel, auch solche sind beschrieben, konnte nicht wohl vorliegen, da es noch nicht beobachtet ist, dass die Körperchen eines solchen jemals hyalinen Knorpel enthalten.

In der Discussion über diesen Fall berichtete Volkmann über eine hühnereigrosse Exostose, die ganz im Gelenk sass.

Was nun die Genese und Entwickelung der multiplen Exostosis cartilaginea angeht, so ist dieselbe noch nicht vollkommen klar und sicher gestellst. Schon Virchow leitete sie ab vom transitorischen Knorpel, er nahm schon als wahrscheinlich an, dass aus dem „Zwischenknorpel in relativ früher Zeit des Lebens, durch eine Reizung, welche die Oberfläche trifft, eine ungewöhnliche seitliche Wucherung auftreten können." Es könne, meint er weiter, von der Synchondrose eine partikuläre Entwickelung ausgehen, die nacher ossificieren könne. Weiterhin könne aber auch aus dem Periost eine solche Geschwulst entstehen. Wahrscheinlich gemacht wird diese Annahme durch einen von Regnoli publizierten Fall, wo ein 43jähriger Mann unter Schmerzen am absteigenden Ast des Sitzbeines eine Geschwulst bekam, die sich als knorpelige Exostose erwies. Daher lässt sich auch wohl das Wachsen mancher Exostose erklären und zwar gerade das Wachsen in späteren Jahren. Teils mag dies daher herrühren, dass ohne besondere Ursache das Periost zu wuchern anfängt, oder auch, dass dies durch äussere Ursachen zu Wucherungen angeregt wird. (Vergleiche den oben angeführten Fall von Regnoli.)

Endlich wäre dann noch die Entstehung aus embryonalem Knorpel denkbar; und zwar in dem Falle, dass wir als embryonalen Knorpel den Knorpel auffassen, welcher im Embryo bestand, gleichgültig, ob er später verknöchert oder nicht. Ja, Hartmann sagt in seiner Arbeit ganz kurz und bestimmt: „Die cartilaginäre Exostose verlangt zu ihrer Bildung nur embryonalen Knorpel."

Hierhin habe man dann auch die Auswüchse am sogegenannten Stachelbecken zu erklären.

Virchow führte selbst mit grösserer Bestimmtheit die Exostosenbildung auf besondere pathologische Vorgänge in der Ossifikation des transitorischen Knorpels zurück.

v. Bergmann erklärte später ausdrücklich: „die multiplen cartilaginären Exostosen für eine eigene Krankheit, eine Wachstumsstörung des Intermediärknorpels, gegeben durch eine ursprünglich fehlerhafte Anlage.“ Es liesse sich ja nun auch annehmen, dass diese fehlerhafte Anlage sich schon im embryonalen Knorpel fände. Wenn derselbe nicht als Grundlage der Exostosen dienen könnte, so wäre es unverständlich, dass sie auch an kurzen Knochen, welche nie eine Knorpelfuge hatten, vorkommen. Nach Hartmann ist der Epiphysenlinie keine grössere Bedeutung zuzumessen, als die, dass auch aus ihr Geschwülste wachsen können, wie aus jedem Embryonalknorpel, höchstens, dass sie gerade mit Vorliebe zum Ausgangspunkt gewählt wird.“ Am wahrscheinlichsten wird uns die Annahme einer ursprünglich fehlerhaften Anlagen durch die, bei den klinischen Symptomen schon besprochenen Wachstumsstörungen und die Erblichkeit der Geschwülste, welche sicherlich besteht und noch unten eingehender gewürdigt werden wird.

Ganz im allgemeinen über das Vorkommen der Exostosen lässt sich nur sagen, dass sie da auftraten, wo früher Knorpel bestanden hat und besonders an den Stellen, wo er längere Zeit bestand z. B. an den Epiphysenlinien. Die Neigung zu ihrer Bildung ist nun dort am grössten, wo unter normalen Verhältnissen das Knochenwachstum seine stärkste Energie besitzt. Deshalb ist a priori anzunehmen, dass die unteren Extremi-

täten, welche ein verhältnismässig schnelles Wachstum haben, in höherem Masse der Exostosenbildung unterliegen. Und wirklich fanden sich, wie oben erwähnt, die Beine der Individuen verkürzt; und dieser, oft sehr bedeutenden, Verkürzung wegen, machten die Personen den Eindruck des zwergenhaften.

Als ätiologisches Moment müssen wir wohl mit v. Bergmann etc. eine ursprünglich fehlerhafte Anlage annehmen. Die von Manchem beschuldigte Rachitis scheint keine grosse Rolle zu spielen. Wohl könnten Krankheiten des Knochensystems, und, von diesen auch die Rhachitis, Einfluss auf das Zustandekommen der multiplen Exstosen haben. In einzelnen Fällen liess sich auch nachweisen, dass die Patienten früher an Rhachitis gelitten hatten und daher sprach auch Volkmann die Vermerkung aus, dass es sich möglicherweise nur um eine besondere Form derselben handele. Von Bergmann, Bessel-Hagen, Nasse u. a. sprachen sich aber gegen Rhachitis als alleinige Ursache aus. Wohl sei anzunehmen, dass dieselbe ein prädisponirendes Moment bilde, doch als grundlegend sei sie nicht anzusehen. Auffallend oft wird frühere Rhachitis bei bestehender Exostosis cartilaginea abgeleugnet. Es sind auch Fälle solcher Erkrankung gleich nach der Geburt beobachtet, und auch Nasse konnte in einem seiner Fälle bestimmt angeben, dass früher keine Rhachitis bei dem Patienten bestanden hatte. Gegen dieselbe spricht auch die Erblichkeit über viele Generationen, die bei Rhachitis nicht vorkommt. Diese beruht doch auch wesentlich auf trophischen Störungen ohne erbliche Einflüsse. Ausserdem finden wir bei ihr selten oder nie solch' auffallende Symmetrieen, wie sie gerade bei multiplen cartilaginären Exostosen oft vorkommen. In den Beobachtungen von Maclean

finden sich solche und auch bei unserm kleinen Patienten sassen die Exostosen symmetrisch einander zugekehrt. Endlich macht Bessel-Hagen noch auf einige Unterschiede aufmerksam. Er fand bei Knochen mit multiplen knorpeligen Exostosen nicht die auffallende Schwere, die ja gerade den rhachitischen Knochen auszeichnet; auch die Verkrümmung der Knochen war eine andere, wie bei Rhachitis. Wir müssen deshalb die Bergmann'sche Erklärung für richtig halten. „Das eigentliche ätiologische Moment ist eine fehlerhafte Anlage, deren Wesen wir, wie bei manchen Constitutionskrankheiten z. B. der Hämophilie, noch nicht kennen.

Eben sprach ich davon, dass die multiplen cartilagimären Exostosen sich oft über viele Geschlechter vererbten. Es sind Fälle bekannt geworden, wo weitaus die grösste Anzahl der Familienmitglieder an Exostosis cartilaginea erkrankt waren. Bei unserm Patienten liess sich Erblichkeit nicht nachweisen. Man hat aber schon beobachtet, dass sich die Krankheit über fünf Generationen hinzog. In jenen Fällen von Maclean waren ausser den 4 Geschwistern, der Vater, die Tante und 2 Vatersbrüder mit solchen Tumoren behaftet. Auch Nasse kann einen solchen Fall von Vererbung mitteilen; zwei Brüder trugen sehr zahlreiche Exostosen; der Vater derselben hatte ebenfalls solche. Von den 3 Kindern seinern ersten Ehe ist Eines, von den drei aus zweiter Ehe, sind alle mit Exostosen behaftet. Desgleichen soll der Bruder des Vaters solche tragen und wieder auf seine 4 — 5 Kinder vererbt haben. Auffallend ist, dass in allen bekannten Fällen, die Erblichkeit resp. die Ererbung vom Vater abgeleitet ist, während wir doch z. B. von der Hämophilie wissen, dass sie sich fast ausnahmslos durch die weibliche Linie weiter vererbt.

Bei der Therapie dieser Krankheit können wir leider, teils der unbekannten, oder doch nur wenig erkannten Aetiologie wegen, teils deshalb, weil die Patienten oft erst spät in ärztliche Behandlung kommen, nichts anderes thun, als uns durch symptomatische Behandlung helfen. Tumoren, die durch ihren Sitz oder ihrer Grösse, Unannehmlichkeiten hervorrufen, können wir, unter dem Schutze der Aseptik, entfernen. Sollte an der Haut über einer Exostose, einmal Gangrän oder Ulceration auftreten, so müssen wir diese nach den Regeln der allgemeinen Chirurgie behandeln.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Geheimrat Prof. Dr. Schede für die Anregung zu dieser Arbeit, sowie Herrn Privatdocent Dr. Rieder für die gütige Durchsicht derselben meinen besten Dank auszusprechen.

Litteratur.

1. Barwell, Thirty eights exostosis growing from the extremitis of a girl. The Lancet. London. 1861. Vol I.
2. E. v. Bergmann, Zwei Exostosen am Femur. St. Petersburger medizinische Wochenschrift. 1876 Nr. 1.
3. Bessel-Hagen, Ueber Knochen- und Gelenkanomalen bei multiplen cartilaginären Exostosen. Langenbeck's Arch. Bd. 41.
4. Billroth, Beiträge zur pathologischen Histologie.
5. Braune, Ueber heredit. Exostosen. Halle, Inaug.-Diss. 1882.
6. Brenner, Beiträge zur Kasuistik der multiplen Exostosen. Diss. München 1884.
7. W. Busch, Chirurgische Beobachtungen. Berlin 1854.
8. Cholewa, Ueber Exostosen, Diss., Halle 1869.
9. C. Cohnheim, Ein Fall von multiplen Exostosen. Virchow's Archiv. Bd. 38,
10. A. Cooper a. B. Trawers, Surgical Essays, London 1818.
11. Dittrich, Zwei Fälle von multiplen cartilaginären Exostosen etc. Inaug.-Dissert. Kiel 1892.
12. Drescher, Zur Kasuistik der Heredität der multiplen Exostosen. Diss. Giessen 1889.
13. Dubourg, Bulletin de la societé. Anat. 1828.
14. Dufour, Bulletin de la société anat. Vol. 28.
15. Ehrhardt, Ein Fall von intraarticulär gelegenen Exostosis cartilaginea. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. Bd. 26.
16. H. Fischer, Ueber multiple hereditäre Exostosenbildung. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. Bd. II.
17. H. Fischer, Der Riesenwuchs, ebenda.
18. Fehleisen, Zur Kasuistik der Exostosis cartilaginea. Referat über den XIV. Chirurgenkongross im Centralblatt für Chirurgie. Beilage zu Nr. 24, 1885.

19. Frey, Beitrag zur Kasuistik der multiplen Exostosen. Inaug.-Diss. Dorpat 1874.
20. A. v. Genczik, Ueber Exostosen, Erlangen 1846.
21. Hartmann. Ein seltener Ausgang multipler Cartilaginärer Exostosen. Langenbecks Archiv. Bd. 45.
22. Henking, Ein neuer Fall von Exostosis cartilaginea. Virchow's Archiv. Bd. 77.
23. Hegmann, Ein Beitrag zur Heredität seltener Geschwulstformen. Virchows Archiv. Bd. 104.
24. J. Hutschinson, Multiple Exostosen. Medical times and gazettes 1880. Vol. II.
25. Kehmet, Ueber multiple cartilaginäre Exostosen. Dissertation. Berlin. 18?
26. Kilian, Schilderungen neuer Beckenformen etc. Akanthopelys Mannheim. 1854.
27. König, Lehrbuch der speziellen Chirurgie. Bd. III.
28. Laubl, Prager Vierteljahrsschrift.
29. Lebert, Traité d'anat. pathhol. T. I.
30. Lister, Edinburg monthley Journal 1854. Januar.
31. Naclean, Multiple cancellous exostosis. Bristol medical chir. journal 1890 Dezember. (Referat, Centralblatt für Chirurgie. 1891. Nr. 26).
32. Marle, Drei Fälle von multiplen Exostosen. Diss. Halle. 1869.
33. Meyer, Ueber Knochen- und Gelenkdeformitäten nach multiplen cartilaginären Exostosen. Diss. München 1884.
34. Nasse, Ueber multiple cartilaginäre Exostosen. Klinische Beiträge. Neue Folge. Nr. 124.
35. Nast, De osteophytis et exostosibus. Berlin 1857.
36. Paget, Lectures II.
37. v. Recklinghausen, Ein Fall von multiplen Exostosen. Virchows Archiv. Bd. 35.
38 Regnoli, Osserv. Chirurg. Pisa 1836.
39. Reinecke, Ueber die Erblichkeit der multiplen Wachstumsexostosen. Bruns Beiträge. Bd. VII.
40. Richter, Beitrag zur Lehre der multiplen Exostosen. Dissert. Jena 1894.

41. Rubinstein, Ein Fall von multiplen Exostosen etc. Berliner klin. Wochenschrift. 1891. Nr. 32.
42. A. Schmidt, Ueber Exostosen, Greifswald, 1868.
43. Sonnenschein, Inaug.-Dissert. Berlin 1869.
44. Stanley, Illustrations!
45. — — A., Areatise on diseases of the bones London 1849.
46. Syme, Edinburgh Monthley Journal 1854. Jan.
47. Seidel, Multiple Exostosenbildung, Centralblatt für Chirurgie. 1885.
48. Textor, Virchow's Archiv, 1852.
49. Thiel, Ein Fall von multipler Exostosenbildung. Diss. Greifswald. 1876.
50. Virchow, Entwicklung des Schädelgrundes.
51. Derselbe, Krankhafte Geschwülste. Bd. II. 1864.
52. Derselbe, Ueber Entstehung der Enchondrome etc. Sitzungsberichte der Berliner Akademie der Wissenschaften, 1875 und Berl. medizinische Gesellschaft, 1883.
53. Derselbe, Charité Annalen Bd. V und Naturforscher-Versammlung. Halle 1891.
54. Vix, Beiträge zur Kenntnis der angeborenen multiplen Exostosen. Dissertation. Giessen 1856.
55. Volkmann, Beiträge zur Chirurgie. Leipzig 1875.
56. Wallmüller, Partus memorabilis etc. Diss. inaug. 1856.
57. C. O. Weber, Knochengeschwülste. I. Abth. Bonn 1856.
58. Derselbe, Zur Geschichte des Enchondroms. Virchow's Archiv. Bd. 35.

Ausserdem siehe die Lehrbücher der allgemeinen Pathologie und der allgemeinen Chirurgie.

Lebenslauf.

Geboren wurde ich, *Carlos Knoop*, katholischer Konfession, als Sohn des Kaufmannes *Louis Knoop* und seiner Gattin *Emilie* geb. *Rintelen* am 7. Januar 1875 zu Monterey in Mexico.

Nach dem Tode meines Vaters siedelte meine Mutter mit mir nach Arnsberg i. W. über. Dort besuchte ich bis zu meinem neunten Lebensjahre die Elementarschule und dann das dortige Gymnasium, welches ich Ostern 1893 mit dem Zeugnisse der Reife verliess.

Meine akademischen Studien begann ich zu Bonn, wo ich bei der medizinischen Fakultät immatriculiert wurde. Das W.-S. 1893—94 studierte ich in München und kehrte im S.-S. 1894 wieder nach Bonn zurück, wo ich im Februar 1895 die ärztliche Vorprüfung bestand. Im S.-S. 1895 wandte ich mich nach Freiburg i. B., wo ich beim Infanterie-Regiment Nr. 113 eintrat, um meiner Dienstpflicht zu genügen. Den folgenden Winter verbrachte ich in Berlin und bin seit dem S.-S. 1896 wieder in Bonn immatrikuliert. Das Examen rigorosum bestand ich am 17. Februar 1897.

Während meines medizinischen Studiums besuchte ich die Vorlesungen, Kurse und Kliniken folgender Herren Professoren und Docenten.

In Bonn: *Anschütz, Binz, Bleibtreu, Bohland, Doutrelepont, Finkler, Fritsch, Jores, Kayser, Kekulé von*

Stradonitz †, Koester, Leo, Ludwig, Nussbaum, Pelmann, Pflüger, Pletzer, Rieder, Saemisch, Schiefferdecker, Schede, Schmidt, Strasburger, Schultze, Ungar, Frhr. von la Valette St. George.

In München: *v. Kupffer, Pauly, Rüdinger †.*

In Freiburg: *Ziegler.*

In Berlin: *von Bergmann, Klemperer, Leyden, Liebreich, Nasse.*

Allen diesen hochverehrten Herren meinen aufrichtigsten Dank.